

Un cas de résorption progressive de la diaphyse cubitale après fracture avec neurofibromatose associée

(S'agit-il d'une maladie de Recklinghausen osseuse ?)

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier

Le 27 Juillet 1942

par

GILBERT WAQUET

Médecin auxiliaire de la Marine

Ancien externe des Hôpitaux de Bordeaux

Né le 2 mars 1918 à Ferryville (Tunisie)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS
DE LA THÈSE

MM. ÉTIENNE, *prof. Président*,
LAMARQUE, *prof.*
MOURGUE-MOLINES, *Agr.*
P. MONNIER, *agrégé*

Assesseurs

MONTPELLIER

IMPRIMERIE DE LA CHARITÉ
(Pierre-Rouge)

1942

WAQUET (Gilbert)

Un cas de résorption progressive de la diaphyse cubitale après fracture avec neurofibromatose associée. (S'agit-il d'une maladie de Recklinghausen osseuse ?). — *Montpellier, Impr. de la Charité, 1942, 51 p., 1 courbe, 6 planches hors-texte.*
(Thèse Méd., Montpellier, 1942, n° 75.)

WAQUET (Gilbert)

Un cas de résorption progressive de la diaphyse cubitale après fracture avec neurofibromatose associée. (S'agit-il d'une maladie de Recklinghausen osseuse ?). — *Montpellier, Impr. de la Charité, 1942, 51 p., 1 courbe, 6 planches hors-texte.*
(Thèse Méd., Montpellier, 1942, n° 75.)

WAQUET (Gilbert)

Un cas de résorption progressive de la diaphyse cubitale après fracture avec neurofibromatose associée. (S'agit-il d'une maladie de Recklinghausen osseuse ?). — *Montpellier, Impr. de la Charité, 1942, 51 p., 1 courbe, 6 planches hors-texte.*
(Thèse Méd., Montpellier, 1942, n° 75.)

WAQUET (Gilbert)

Un cas de résorption progressive de la diaphyse cubitale après fracture avec neurofibromatose associée. (S'agit-il d'une maladie de Recklinghausen osseuse ?). — *Montpellier, Impr. de la Charité, 1942, 51 p., 1 courbe, 6 planches hors-texte.*
(Thèse Méd., Montpellier, 1942, n° 75.)

AVEC NEUROFIBROMATOSE ASSOCIEE

(S'agit-il d'une maladie de Recklinghausen osseuse ?)

UN CAS DE RÉSORPTION PROGRESSIVE
DE LA DIAPHYSE CUBITALE APRÈS FRACTURE
AVEC NEUROFIBROMATOSE ASSOCIÉE
(S'agit-il d'une maladie de Recklinghausen osseuse ?)

Un cas de résorption progressive de la diaphyse cubitale après fracture avec neurofibromatose associée

(S'agit-il d'une maladie de Recklinghausen osseuse ?)

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier

Le 27 Juillet 1942

par

GILBERT WAQUET

Médecin auxiliaire de la Marine

Ancien externe des Hôpitaux de Bordeaux

Né le 2 mars 1918 à Ferryville (Tunisie)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS DE LA THÈSE	{	MM. ÉTIENNE, prof. Président. LAMARQUE, prof. MOURGUE-MOLINES, Agr. P. MONNIER, agrégé	{	Assesseurs
-----------------------------	---	---	---	------------

MONTPELLIER

IMPRIMERIE DE LA CHARITÉ
(Pierre-Rouge)

—
1942

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

PROFESSEURS

Chaires :

Anatomie	MM. J. DELMAS.
Histologie	TURCHINI.
Physiologie	HÉDON.
Chimie biologique médicale et toxicologie	CRISTOL.
Physique médicale	PECH.
Anatomie pathologique et médecine expérimentale	BAUMEL.
Microbiologie	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	PAGÉS.
Thérapeutique et matière médicale	JANBON.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH.
Hygiène	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale	VIDAL.
Pathologie médicale et clinique propédeutique	BOULET.
Clinique médicale	L. RIMBAUD.
— — — — —	GIRAUD <i>doyen</i> .
Clinique chirurgicale	MASSABUAU, <i>assesseur</i> .
— — — — —	RICHE.
Clinique obstétricale	P. DELMAS.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	EUZIÈRE, <i>doyen hon.</i>
Clinique des malad. des enf et hygi du 1 ^{er} âge.....	BOUDET.
Clinique de dermato-syphiligraphie.....	MARGAROT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ETIENNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU
Clinique gynécologique	LAPEYRE.
Clinique ophtalmologique	DÉJEAN.
Clinique d'oto-rhino-lar. et chir. maxillo-faciale	TERRACOL.

Charges de cours :

Anatomie.....	LAUX.
Histologie.....	GRANEL.
Radiologie.....	LAMARQUE.
Propédeutique chirurgicale	AIMES.

Professeurs honoraires

MM. TÉDENAT, FORGUE, ESTOR, BERTIN-SANS, CABANNES,
GALAVIELLE, VIRES, BOSC, VILLARD, GRYNFELTT.

CHARGÉS D'ENSEIGNEMENTS COMPLÉMENTAIRES

Chimie.....	MONNIER <i>agrégé</i> .	Clinique de la tuber-	
Microbiologie	CARRÈRE <i>agrégé</i> .	culose.....	VIDAL, <i>professeur</i> .
Histoire nat. médic.	HARANT, <i>agrégé</i> .	Pathologie chirur. ...	MOURGUE-
Pharmacologie	HARANT, <i>agrégé</i> .	— — — — —	MOLINÉS, <i>agr.</i>
Pathologie médicale.	BOUCOMONT, <i>agr.</i>	— — — — —	TRUC, <i>agrégé</i> .
— — — — —	BERT, <i>agrégé</i> .	Chirurgie expérimentale....	GUIBAL, <i>agrégé</i> .
Propédeutique médi.	P. RIMBAUD, <i>agr.</i>	Médecine opératoire.	ROUX, <i>agrégé</i> .
Clinique interne.....	PUECH, <i>professeur</i> .	Accouchements ...	CADÉRAS
Clinique des malad.			de KERLEAU, <i>agr</i> .
contagieuses	JANBON, <i>professeur</i> .	Stomatologie	N...

AGRÉGÉS EN EXERCICE

Médecine	MM. P. RIMBAUD	Chirurgie.....	MM. MOURGUE-MOLINÉS
—	BOUCOMONT	—	GUIBAL
—	BERT	—	ROUX
Chimie.....	LAFON, <i>chargé d'agr.</i>	Urologie	TRUC
Bactériologie ...	MONNIER.	Accouchements....	CADÉRAS
Hist. nat. médic.	CARRÈRE.		DE KERLEAU
	HARANT.		

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. ETIENNE, Professeur, *Président* MM. MOURGUE-MOLINÉS, *agrégé*
LAMARQUE, *professeur*. MONNIER, *agrégé*.



A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE
LE DOCTEUR LOUIS WAQUET
Médecin des Hôpitaux de Lorient

A MON PÈRE
LE DOCTEUR ANDRÉ WAQUET
Médecin principal de la Marine (Réserve)
Chevalier de la Légion d'honneur

*Sa carrière est pour moi le plus
précieux des exemples de travail et de
conscience professionnelle.*

A MA MÈRE
Médaille de la Famille Française
Avec toute mon affection.

A MES FRÈRES ET SŒURS
Bernard, Jacques et Philippe
Geneviève, Odile et Marie-Madeleine

A TOUS LES MIENS

A LA MÉMOIRE
DE MON CAMARADE PIERRE DUBOURG
Mort pour la France en juin 1940

A MES CAMARADES
DE LA PROMOTION PIERRE DUBOURG
ET DE L'ÉCOLE DE SANTÉ NAVALE

A MES CAMARADES SCOUTS-ROUTIERS
DU CLAN AMBROISE-PARÉ

A MES MAÎTRES
DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX
DE BORDEAUX ET DE MONTPELLIER

A MONSIEUR LE MÉDECIN-GÉNÉRAL SOLCARD

Directeur de l'Ecole Principale
du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales
Associé National de l'Académie de Chirurgie
Officier de la Légion d'honneur
Croix de Guerre

A MONSIEUR LE MÉDECIN EN CHEF VARACHE

Sous-Directeur de l'Ecole Principale
du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales
Officier de la Légion d'honneur
Médaille Militaire
Croix de Guerre

A MES PROFESSEURS
DE L'ÉCOLE ANNEXE DE BREST
ET DE L'ÉCOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE
ET DES TROUPES COLONIALES

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ÉTIENNE

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie
Chevalier de la Légion d'honneur

A MES JUGES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAMARQUE

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOURGUES-MOLINES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MONNIER

AVANT-PROPOS

Nous tenons à remercier au début de ce travail :

Monsieur le Professeur ETIENNE, qui a bien voulu nous donner notre sujet de thèse et qui nous a fait l'honneur d'en accepter la présidence. Nous le remercions pour l'accueil si bienveillant et si paternel qu'il nous a toujours réservé dans son service et pour les conseils qu'il nous a donnés pour la rédaction de cette thèse. Nous le prions de vouloir bien agréer l'hommage de notre profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur LAMARQUE, qui nous a fourni son interprétation pour les clichés radiographiques que nous publions, et qui a bien voulu accepter de faire partie de notre jury.

Monsieur le Professeur Agrégé MOURGUES-MOLINES, qui a toujours été d'une extrême bienveillance à notre égard.

Monsieur le Professeur Agrégé MONNIER, qui a bien voulu faire à notre intention la très intéressante étude chimique du sang de notre malade. Pour l'amabilité avec laquelle il nous a communiqué les documents concernant la partie chimique de notre travail.

INTRODUCTION

Nous pensons faire œuvre utile en rapportant ici l'observation clinique si intéressante qu'a bien voulu nous confier Monsieur le Professeur ETIENNE et en essayant de la confronter aux cas semblables antérieurement publiés.

L'intérêt de cette observation vient tout d'abord du fait qu'il s'agit d'un cas exceptionnel, puisque nos recherches bibliographiques ne nous ont permis de retrouver qu'un seul cas semblable dans toute la littérature. Il réside ensuite dans la recherche de la pathogénie capable d'expliquer les troubles osseux signalés. A ce propos, nous étudierons plus particulièrement le mécanisme de l'ostéolyse en général et dans le cas particulier.

Voici d'ailleurs le plan de notre travail :

- I. — *Observation.*
 - II. — *Discussion du diagnostic.*
 - III. — *Considérations étiologiques et pathogéniques* (Etude de l'ostéolyse en général et dans le cas particulier).
 - IV. — *Traitement.*
 - V. — *Conclusions.*
-

CHAPITRE I

OBSERVATION

Le 28 septembre 1940, entrant au service de Chirurgie Infantile, un garçon de 10 ans, qui, poussé par un camarade, avait fait, de sa hauteur, une chute sur la main gauche en hyperextension. Ce traumatisme avait occasionné une douleur assez vive au niveau du tiers inférieur de l'avant-bras.

Antécédents. — Retenons dans les antécédents de cet enfant, une appendicite aiguë opérée il y a un an, une rougeole, une coqueluche et des oreillons.

Notons, ce qui est beaucoup plus intéressant, il y a trois ans, une fracture des deux os de l'avant-bras gauche à la partie moyenne, traitée par immobilisation plâtrée pendant un mois. A la suite de cette fracture, a persisté une coudure de l'avant-bras sur son bord cubital, mais, dit l'enfant, sans gêne fonctionnelle.

Examen. — *A l'examen clinique* : il existe une déformation très accusée de l'avant-bras gauche, caractérisée par une inflexion de cet avant-bras sur le bord cubital, présentant son maximum à l'union des $\frac{2}{3}$ supérieurs et du $\frac{1}{3}$ inférieur.

Il n'existe pas de signes inflammatoires notoires visibles. La palpation montre une douleur localisée à l'union du $\frac{1}{3}$

inférieur et des $\frac{2}{3}$ supérieurs du radius, la zone douloureuse est augmentée de volume. Dans la région cubitale et dans les mêmes limites, légère douleur à la palpation, mais le doigt qui palpe ne sent pas la présence du cubitus dans sa moitié inférieure. Il semble qu'il n'y ait à ce niveau que des parties molles.

Pas de sensation de crépitation à la mobilisation.

Poignet et coude normaux.

Mouvements : supination normale, pronation limitée de moitié.

Au point de vue général, l'examen des différents appareils est négatif. A signaler cependant, sur tout le corps, des taches couleur café-au-lait plus ou moins grandes et disséminées, avec, dans la région hypogastrique, un naevus légèrement tubéreux d'environ 10 centimètres de long sur 3 centimètres de large.

L'examen radiographique (Professeur LAMARQUE) (cliché II) montre : « Une fracture du radius siégeant à l'union du $\frac{1}{3}$ inférieur avec le $\frac{1}{3}$ moyen, sans déplacement, avec angulation marquée à sommet externe.

« Le cubitus présente un aspect très particulier. A sa partie moyenne, il se trouve séparé en deux segments, un **segment proximal** dont les dimensions approchent de la normale, un **segment distal** qui est atrophique. Ces deux segments se trouvent réunis par une sorte d'articulation en rotule, le segment supérieur recevant dans une cupule articulaire profonde, l'extrémité de la baguette osseuse sous-jacente. Le segment proximal présente des modifications légères de sa morphologie : l'extrémité supérieure apparaît, surtout de profil, déformée. Dans son ensemble, elle est fortement incurvée, présentant une concavité antérieure. Elle apparaît fortement condensée sur environ 2 centimètres, à ce niveau le canal diaphysaire semble complètement obstrué.

Le segment distal est le siège d'une fracture (correspondant au traumatisme actuel) à sa partie moyenne, à la même hauteur que la fracture du radius.

Cette fracture cubitale est nette comme les fractures des os de vieillards. La baguette osseuse fracturée semble noyée

dans un moule de densité à peine supérieure à celle de la musculature : ce manchon semble continuer le contour du segment sus-jacent. »

Le 1^{er} octobre 1940, mise en place d'un appareil plâtré pour fracture de l'avant-bras, extension pendant la prise de l'appareil, tentative de redressement de la courbure radiale.

Sur ces entrefaites, la famille retrouve et apporte le cliché radiographique de la première fracture de l'enfant (qui s'est produite trois ans plus tôt). L'examen de ce premier cliché est très instructif. Il montre (cliché I) : » Une déformation générale du squelette de l'avant-bras avec incurvation accusée des deux os, convexe en dehors. Au 1/3 moyen du cubitus, fracture transversale sans déplacement. Dans la région où s'est produite la fracture, la cavité médullaire est réduite à sa plus simple expression. » (Professeur LAMARQUE).

L'enfant est envoyé en consultation au service de Dermatologie pour les lésions cutanées qu'il présente : il est examiné par le Professeur MARGAROT qui conclut au diagnostic de « Maladie de Recklinghausen fruste, forme pigmentaire pure sans névrome plexiforme, avec tumeur majeure située sur l'hypogastre ».

L'appareil plâtré, mis en place le 1^{er} octobre 1940, est conservé jusqu'au 30 janvier 1941.

A cette date, on procède à l'ablation de l'appareil plâtré. L'examen clinique montre alors que le radius est bien consolidé, mais plus incurvé qu'avant la fracture. Par contre, au niveau du cubitus, on ne sent pas de cal ; les mouvements de pronation et de supination sont limités de moitié, cependant, le plâtre venant d'être supprimé, on ne peut pas encore trop juger de la valeur fonctionnelle de cet avant-bras.

L'examen radiographique pratiqué à cette date montre (cliché II) : « Une consolidation normale du radius qui est beaucoup plus incurvé qu'avant sur son bord cubital.

« Au niveau du cubitus, l'image en cupule décrite précédemment est moins nette et les fragments de la première fracture paraissent se souder à ce niveau ; les fragments distaux du

cubitus sont encore plus atrophiés que lors du précédent examen ; les extrémités de ces fragments se sont amincies au niveau du nouveau foyer de fracture jusqu'à être comparables à de véritables petits stylets en contact par leur pointe.

« En outre, on note des modifications architecturales de la moitié supérieure du cubitus, caractérisées par de la décalcification, un amincissement de la corticale et un écartement des travées spongieuses. »

L'enfant est revu en consultation le 3 juillet 1941. Il se sert très bien de son avant-bras ; la mère constate même qu'il s'appuie dessus et craint que cela lui porte préjudice. L'enfant porte une gaine de cuir qui enveloppe et maintient le poignet et la moitié inférieure de son avant-bras.

Le 10 février 1942, l'enfant est hospitalisé pour examen complet.

Etat général médiocre, pâleur, maigreur assez accentuée. L'avant-bras gauche est toujours très déformé et infléchi sur le bord cubital. On note, en outre, une saillie très marquée au niveau de la partie externe du coude gauche. Il semble s'agir d'une luxation en avant de la tête radiale.

La palpation confirme cette impression et on sent très bien, à travers les téguments, la tête radiale qui est luxée en avant et en dehors. Cette luxation peut se déduire très facilement d'ailleurs : elle est due vraisemblablement aux modifications importantes de la statique de l'avant-bras occasionnées par le manque de soutien du cubitus. Le radius, dont on perçoit très facilement, roulant sous la peau, le bord convexe, n'offre rien de nouveau depuis le dernier examen. Le cubitus, dont on arrive facilement à percevoir les extrémités supérieure et inférieure, n'est presque pas perceptible à son tiers moyen ; on a la sensation à ce niveau d'une lyse osseuse et d'un tissu fibreux, en même temps que l'on réveille une légère douleur à la pression.

Mensurations. — Les deux os de l'avant-bras gauche sont atrophiés par rapport à ceux du côté droit (sain) ; on note, en effet, une différence de un centimètre pour le radius (20 - 21) et de quatre centimètres pour le cubitus (17 - 21).

Il existe, en outre, une atrophie musculaire très marquée au niveau du membre supérieur gauche.

Mouvements. — Les mouvements du coude gauche ne sont pas diminués dans leur amplitude, malgré la luxation en avant de la tête radiale, grâce à une adaptation fonctionnelle remarquable. Au niveau du poignet gauche, la supination est complète, la pronation est nettement limitée de moitié.

Au point de vue nerveux : il n'y a pas de signes de compression du nerf radial, la sensibilité et la motricité sont parfaitement normales, ainsi que les réflexes.

Au point de vue vasculaire : les oscillations, prises au Boulitte au niveau du bras, montrent un indice oscillométrique nettement plus fort à gauche (côté malade) qu'à droite.

Au point de vue cutané : rien de changé. L'enfant est conduit à la consultation en dermatologie et le Professeur MARGAROT confirme son diagnostic antérieur.

Un examen radiographique pratiqué (cliché IV) montre que « La réparation du radius est complète, cet os s'est même recalcifié depuis le précédent examen. Au niveau du cubitus la soudure s'est effectuée entre les deux fragments au niveau du foyer de la première fracture ; dans le fragment distal de l'os, au niveau de la deuxième fracture, la résorption osseuse continue. »

Au point de vue sanguin : la numération globulaire et formule leucocytaire ont été faites.

Les résultats sont les suivants :

Globules rouges	4.900.000 par mm ³
Globules blancs	5.700 —

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles	67 %
— éosinophiles	4 %
— basophiles	0 %
Grands mononucléaires	4 %
Lymphocytes	25 %

Le sang a été également analysé au point de vue chimique, on a trouvé (Professeur MONNIER) :

Calcémie	0 g. 118 par litre de sérum
Phosphatémie en PO^4	0 g. 107
Phosphatasémie	68 unités
Cholestérol libre	0 g. 20
Cholestérol estérifié ...	1 g. 30
Cholestérol total	1 g. 50

$$\text{Rapport } \frac{\text{cholestérol estérifié}}{\text{cholestérol total}} = 26,6$$

Protéines totales	69 g. 70 par litre
Sérum albumine	40 g. 20
Sérum globuline	29 g. 50
Quotient albumineux .	1,36
Réserve alcaline :	48 cm^3 de CO^2 pour 100 cc. de sérum.
Le B.-W. a été absolument négatif.	

L'enfant est renvoyé chez lui, il devra suivre un traitement à base de calcium et de vitamine D.

Le 28 mai 1942, l'enfant est revu en consultation.

Pas de changement appréciable au point de vue clinique. De nouvelles recherches oscillométriques ont été faites, les résultats sont identiques à ceux obtenus précédemment.

Une radiographie pratiquée montre (cliché v) : « Une luxation en avant du radius au niveau du coude ; au niveau du cubitus rien de changé, à signaler toutefois une accentuation plus marquée des modifications architecturales de l'extrémité supérieure de cet os. »

En dehors de ces lésions locales, on a pratiqué un examen radiographique complet de tout le squelette de ce malade. Cette investigation n'a révélé qu'une légère scoliose dorsale. Aucune anomalie n'est à signaler en particulier au niveau du crâne : la selle turcique notamment n'est le siège d'aucune déformation tant dans sa configuration que dans sa profondeur et dans l'aspect de ses apophyses clinoides.

Une prise de sang a permis de faire un nouvel examen chimique qui montre :

Calcémie	0 g. 107
Phosphatémie en PO^4 .	0 g. 110
Phosphatasémie	57 unités
Réserve alcaline :	55 cm^3 de CO^2 pour 100 cc. de sérum.
Le reste est normal.	

Il n'y a pas d'adénome parathyroïdien.

Voilà dans ses détails l'histoire de notre petit malade.

CHAPITRE II

Discussion du Diagnostic

Notre petit malade se présente donc comme étant atteint de lésions cutanées et d'une lésion osseuse.

I. — LES LÉSIONS CUTANÉES.

Elles consistent en une maladie de Recklinghausen dont le diagnostic a été porté par le Professeur MARGAROT lui-même.

Cette maladie, décrite en 1882 par RECKLINGHAUSEN, se caractérise essentiellement par :

- 1^o) des pigmentations cutanées : taches hépatiques, mélanodermie en nappes ;
- 2^o) des tumeurs cutanées : *nœvi molluscum*, pédiculées ou non ;
- 3^o) des tumeurs nerveuses, noyaux durs, arrondis ou fusiformes, perceptibles à la palpation sur le trajet des nerfs, névromes plexiformes.

En outre, on signale souvent des troubles mentaux, débilité, arriération mentale, et des troubles osseux caractérisés par des fractures spontanées et des dystrophies atteignant surtout le crâne et le rachis.

Nous reviendrons sur ces troubles dans la discussion du diagnostic de la lésion osseuse.

Nous constatons chez cet enfant la présence de taches hépatiques très nombreuses ; ce sont des taches rondes, de coloration bistre ou café au lait. Leur surface va d'une lentille à celle d'une pièce de 50 centimes ; leur contour est irrégulier.

Il existe, en outre, une tumeur majeure située dans la région hypogastrique sur la ligne médiane, à grand axe vertical. Cette tumeur est de consistance mollassse, adhérente à la peau et mobile sur les plans profonds. Elle est haute de 7 centimètres et large de 2 centimètres environ.

Il n'y a pas de névrome plexiforme, ni de troubles mentaux.

L'association de ces taches hépatiques et de ce nævus suffit à signer d'une manière indiscutable le diagnostic.

II. — LA LÉSION OSSEUSE.

Elle consiste essentiellement en une résorption progressive de la moitié inférieure du cubitus gauche.

Cette résorption a débuté après une fracture de cet os à la partie moyenne, dans le fragment distal de l'os (cliché 1). Il s'est produit ultérieurement une seconde fracture dans le segment atrophié (cliché 2).

La première fracture s'est lentement consolidée après avoir donné à la radiographie des images de pseudarthrose (clichés 2 et 3).

La deuxième fracture ne s'est pas consolidée, bien plus, les fragments osseux se sont atrophiés et continuent à se résorber progressivement.

Nous insistons sur trois points importants, à noter :

- 1^o) Avant le premier accident, l'avant-bras était déjà anormal : les os étaient incurvés et décalcifiés (cliché 1).
- 2^o) L'atrophie du cubitus a débuté après le premier accident, et le deuxième traumatisme, d'importance minime, s'est produit sur un os qui avait subi des transformations considérables entre les deux traumatismes.
- 3^o) La lésion osseuse du cubitus gauche est **unique**. **L'exploration radiographique de tout le reste du squelette a été négative.**

Il s'agit de savoir si la lésion osseuse est indépendante de la lésion cutanée ou bien si elle peut être rattachée à cette lésion cutanée, et, dans ce cas, quels sont les rapports de ces deux lésions ?

1^o) La lésion est-elle indépendante de la lésion cutanée ?

Si nous considérons les clichés radiographiques, n'est-il pas possible de penser à la maladie osseuse de Recklinghausen ? Étudions, en effet, les images radiographiques, en particulier le cliché 1.

Cette radiographie a été faite **immédiatement** après l'accident. Donc, les altérations du cubitus et du radius étaient antérieures.

Contre le Recklinghausen osseux on peut objecter que :

- 1^o) *C'est une lésion unique.* En règle générale, les lésions osseuses dans le Recklinghausen sont généralisées.
- 2^o) Radiographiquement, et c'est l'avis du Professeur LAMARQUE, *l'image de l'os ne rappelle pas celle d'un Recklinghausen.*

Nous serions mal venu de discuter et même de mettre en doute l'opinion si autorisée du Maître en radiologie de notre Faculté, mais qu'il nous soit permis de faire les remarques suivantes :

PHOTOS

ET

CLICHÉS RADIOGRAPHIQUES

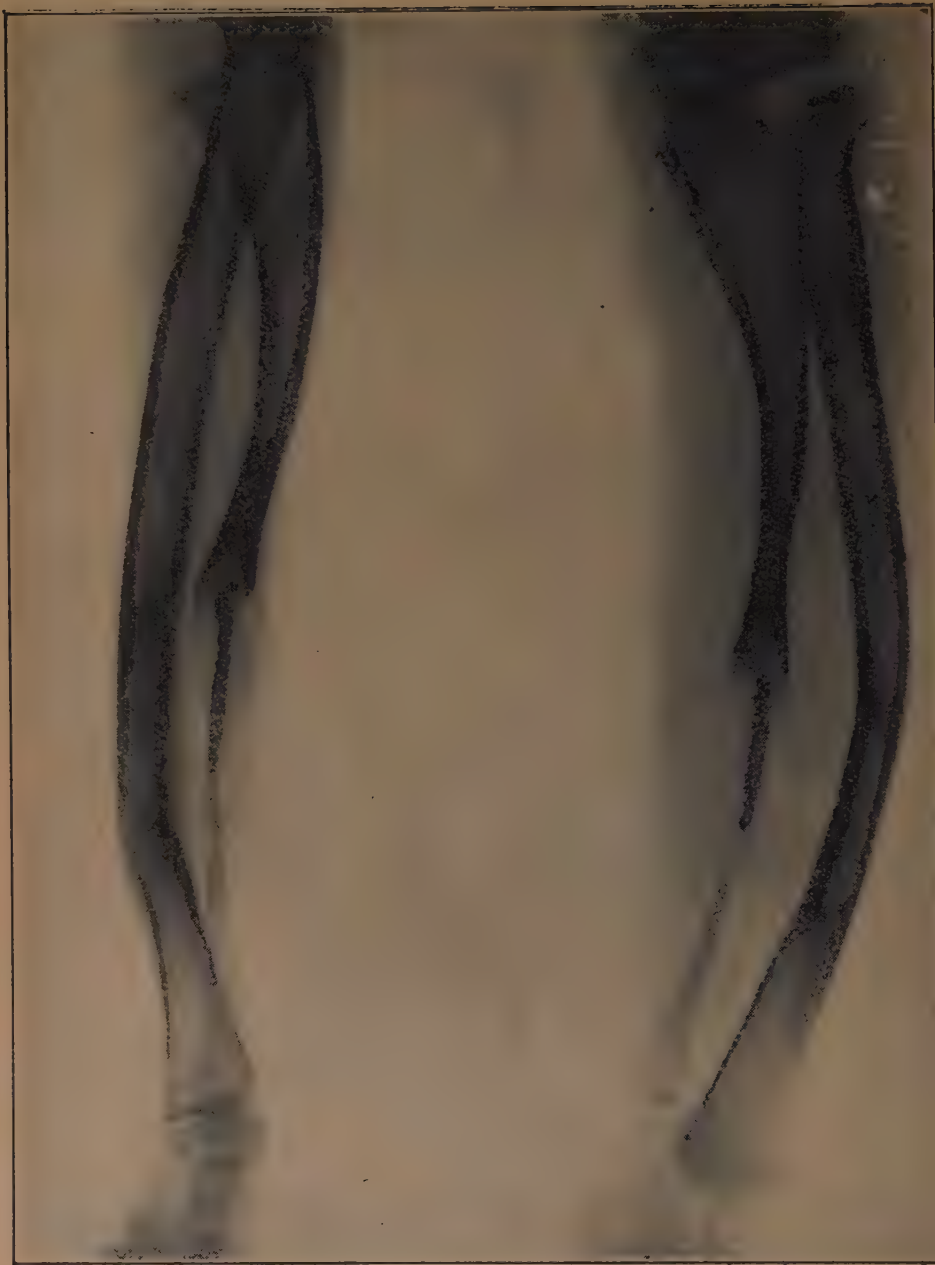




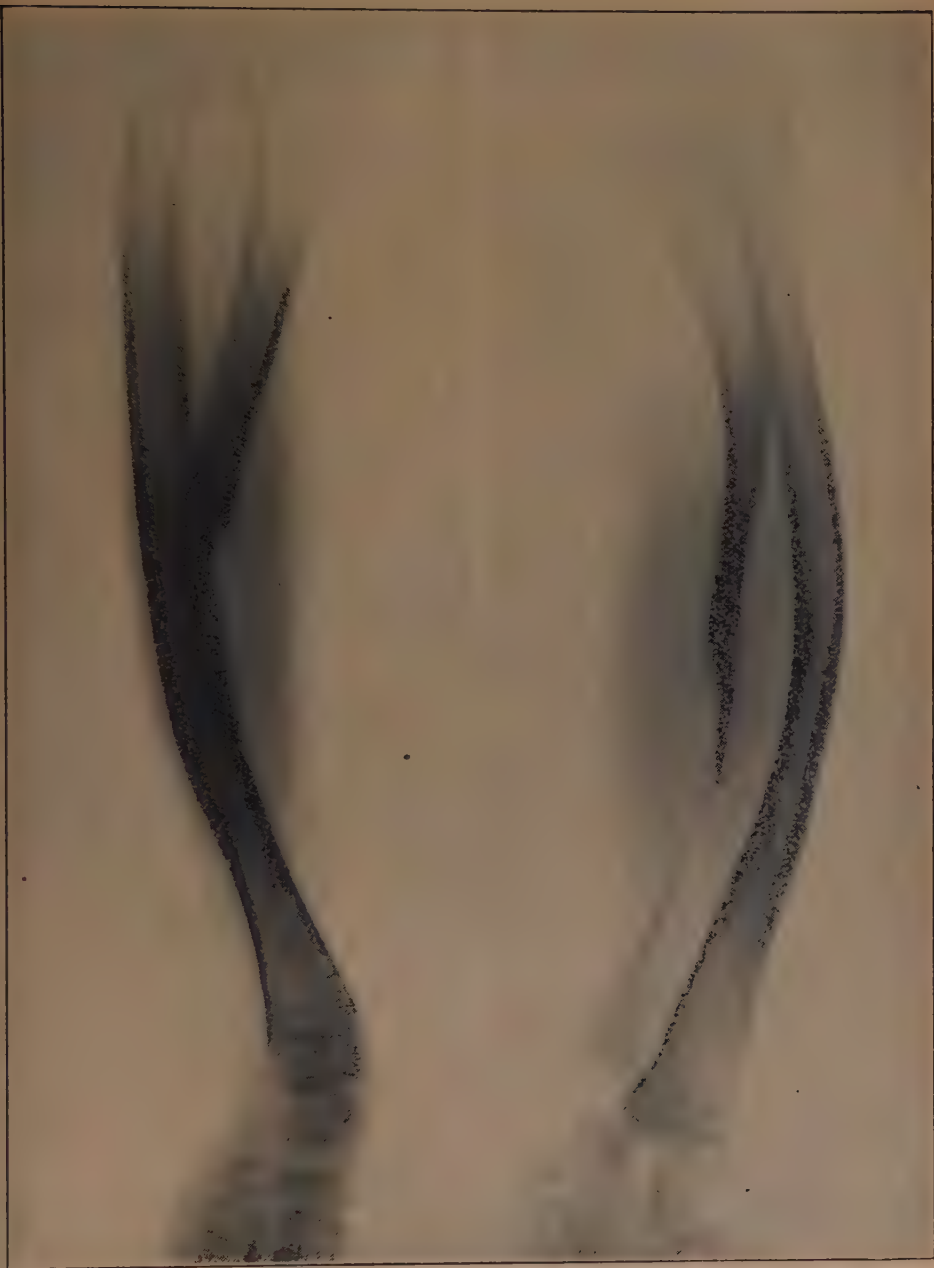
CLICHÉ N° I



CLICHÉ N° 2



CLICHÉ N° 3



CLICHÉ N° 4



CLICHÉ N° 5

Il existe des lésions osseuses (kystes, exostoses de croissance) qui se présentent sous deux types :

- a) le type solitaire,
- b) le type généralisé.

La lyse d'un os au cours d'un Recklinghausen a été signalée.

L'observation que nous présentons est unique et l'on sait qu'en matière de lésions trophiques osseuses, il existe non seulement cliniquement, mais encore anatomiquement et radiologiquement toute une gamme de symptômes ou d'images, celles-ci s'écartant plus ou moins du type classique et aboutissant par transitions insensibles à des formes qui ne rappellent que peu (ou pas du tout) l'image typique.

SNAPPER, dans son remarquable traité des maladies osseuses, nous dit qu'au moment où une hyperparathyroïdie s'installe, il doit exister un stade plus ou moins long pendant lequel le squelette se décalcifie sans qu'il apparaisse à la radiographie de signes nets. Ne serait-ce pas le cas ici ? Il existe d'une façon certaine ici, **un syndrome humoral typique** d'un Recklinghausen osseux et nous devons en tenir compte.

Nous pourrions également songer, à cause de l'aspect radiologique de l'os et à cause du fait qu'il s'agit d'une lésion solitaire, à la **possibilité d'un kyste essentiel** des os. En faveur de cette éventualité, nous avons également la notion d'âge et de traumatisme. MAUCIAIRE attachait au traumatisme une telle importance qu'il a créé le terme d'ostéite vacuolaire méta-traumatique. Mais cliniquement nous ne trouvons pas ici de tuméfaction osseuse avec ses caractères de tumeur régulière globuleuse, fusiforme et dure.

Enfin, pourquoi ne pas songer à la **possibilité d'une lésion d'origine congénitale** ? S'il nous fallait juger ce cas simplement sur la dernière radiographie (cliché 5), nous serions fortement tenté de conclure à une atrophie osseuse d'origine congénitale. Les cas d'agénésie congénitale du cubitus ne sont pas une rareté et l'on a même noté l'association de cette malformation avec une neurofibromatose (AIMES, BERT et SERRE). Les lésions

observées sur la première radiographie peuvent très bien être d'origine congénitale, dues par exemple à une affection intra-utérine.

Ce qui est absolument certain en tout cas, c'est que les lésions osseuses se sont produites sur un terrain très particulier, à l'origine duquel il y a probablement des lésions congénitales.

2^o) La lésion osseuse est-elle en rapport avec la lésion cutanée ?

Trois éventualités sont à considérer, il pourrait s'agir alors :

- soit d'une métastase d'un neurofibrome,
- soit d'une association des deux maladies de Recklinghausen,
- soit d'une lésion osseuse au cours d'une maladie de Recklinghausen cutanée.

A) *Métastase d'un neurofibrome.*

La possibilité de métastases osseuses au cours de la forme maligne de la neurofibromatose a été signalée. DESGOUTTES et MARTIN en rapportent un cas contrôlé histologiquement. Il s'agit d'une fracture spontanée du tibia gauche au cours d'une neurofibromatose. L'examen histologique a montré : « Les lamelles osseuses dissoutes et détruites par un tissu formé de fibres conjonctives et de cellules allongées comparables à celles que l'on rencontre dans la métastase des neurofibromes. »

Le mécanisme de cette fracture n'est pas douteux ; nous ne pensons pas que l'on puisse retenir cette hypothèse dans le cas qui nous occupe, car nous n'avons pas noté de douleurs, ni de tuméfaction osseuse, ni d'impotence fonctionnelle, ni rien qui ait pu faire penser à un moment donné à l'existence d'un processus aigu, au niveau de l'avant-bras.

Il eut été intéressant dans notre observation d'avoir un examen anatomique, mais nous ne pouvons que regretter cette lacune, car une intervention chirurgicale ne peut être proposée à la famille.

B) *Association des deux maladies de Recklinghausen.*

COHEN et DOUADY ont publié un cas d'association évidente des deux maladies de Recklinghausen, ces deux affections ont des points d'intersection qui sont les complications osseuses et endocriniennes de la neurofibromatose. Mais ici, ni la lésion osseuse, ni les signes cliniques ne sont en rien typiques de la maladie de Recklinghausen osseuse. Il n'y a qu'un argument qui puisse être mis en vedette, c'est le syndrome humoral en présence duquel nous nous trouvons : hypercalcémie, hyperphosphatasémie hypophosphatémie.

Nous ne pouvons absolument pas sur ce seul signe affirmer l'existence d'une maladie de Recklinghausen osseuse, aussi abandonnons-nous l'hypothèse de l'association des deux Recklinghausen.

C) *Manifestations osseuses au cours d'une neurofibromatose.*

L'existence de manifestations osseuses dans la neurofibromatose est très fréquemment rapportée, mais jusqu'en 1925, les auteurs se contentent de signaler les troubles squelettiques parmi les symptômes accessoires de l'affection. Le Professeur PUECH a repris toutes ces observations et fait, à cette date, un travail d'ensemble sur la question. En 1932, Mlle ARMELIN, dans sa thèse, a repris la question et classé ces lésions, qui devenaient de plus en plus fréquentes. Si bien qu'en 1934, GRENET pouvait écrire dans la *Presse Médicale* : « Il ne semble pas que dans le tableau de la neurofibromatose les manifestations osseuses jouissent de toute la considération qu'elles méritent; elles ne figurent qu'à titre de symptôme éventuel et accessoire; la lecture des observations, dont abonde la littérature médicale, révèle au contraire leur fréquence et leur gravité. **Les manifestations osseuses considérées souvent comme accessoires méritent, à notre avis, le rang d'un symptôme de premier plan.** »

Voici la classification que nous propose Mlle ARMELIN : on distingue dans la neurofibromatose des lésions osseuses soit localisées, soit diffuses. Les dystrophies osseuses diffuses atteignent surtout le rachis, se traduisant par des scolioses et cypho-scolioses, le thorax et, accessoirement, les membres.

Les dystrophies osseuses localisées sont, soit localisées au niveau des lésions cutanées, soit indépendantes de ces lésions cutanées. Dans cette dernière catégorie, Mlle ARMELIN distingue les dystrophies d'origine congénitale (absence congénitale du cubitus et du péroné) et les dystrophies osseuses d'origine traumatique. C'est dans ce dernier groupe que nous proposons de classer le cas du Professeur ETIENNE.

Le Professeur TIXRÉ, de Lyon, a rapporté, en 1925, un cas analogue au nôtre dont voici l'observation :

« Maladie de Recklinghausen. Pied bot valgus équin par perte de substance du péroné. Il s'agit d'une femme de 42 ans, entrée à la Clinique Chirurgicale pour des troubles progressifs de la marche. Chez elle, le diagnostic de maladie de Recklinghausen est posé par la seule inspection : des taches pigmentaires nombreuses, des moluscum multiples couvrent, sans distribution précise, les téguments ; une tumeur royale siège au niveau de la tête du péroné gauche. Le pied droit, énorme, aux orteils monstrueux, couvert de nombreuses petites tumeurs cutanées, est en masse déjeté en dehors avec évertement intense. La malléole externe est refoulée en arrière et, à 5 cm. environ au-dessus de son extrémité inférieure, on perçoit sur le péroné une dépression molle dans laquelle le doigt s'enfonce sans rencontrer la diaphyse péronière. Ce malade avait présenté, à l'âge de deux ans, une fracture traumatique du péroné. La radiographie montre le tibia gros, très épaissi au niveau du fût tibial antérieur, présentant une malléole très allongée en bas et en avant. Le péroné, au contraire, petit et atrophié dans ses $2/3$ supérieurs, est complètement absent sur une hauteur de 2 cm. environ, exactement au-dessus de la malléole. A ce niveau, il existe une pseudarthrose fibreuse, la malléole externe est atrophiée et fortement rejetée en arrière. »

C'est la notion du traumatisme qui est avant tout notable. Il ne s'agit pas, en effet, d'une perte de substance osseuse congénitale, mais vraisemblablement consécutive au traumatisme.

Cette observation est donc très superposable à celle que nous rapportons et nous pensons qu'il est légitime de la classer, avec Mlle ARMELIN, dans le cadre des dystrophies osseuses localisées, d'origine traumatique, au cours de la neurofibromatose.

CHAPITRE III

Considérations Étiologiques et Pathogéniques

ÉTUDE DE L'OSTÉOLYSE EN GÉNÉRAL .

Ce chapitre comprendra plusieurs paragraphes :

- I. — *Mécanisme de la résorption osseuse.*
- II. — *L'ostéolyse du point de vue chimique.*
- III. — *Étiologie de la résorption osseuse pathologique.*

I. — Mécanisme de la résorption osseuse.

Le mécanisme de la résorption osseuse est double. Elle peut se faire, en effet, comme nous le dit le Professeur LERICHE, soit par ostéoclasie, soit par ostéolyse.

L'ostéoclasie est liée à l'intervention des ostéoclastes, le mécanisme d'action de ces cellules a été l'objet de discussions

très nombreuses. Dans l'action de l'ostéoclaste il y a non seulement résorption du calcaire, mais encore destruction de la matrice d'osséine. En somme, l'ostéoclaste est une sorte de phagocyte.

Il a été mis en évidence que les ostéoclastes agissent dans les remaniements normaux des os dans le cours de leur développement.

L'ostéolyse : le plus souvent la résorption se produit par ostéolyse sans intervention cellulaire l'os « se dissout ». Cette ostéolyse se fait sous l'influence de processus humoraux. Il y a résorption de la substance calcaire puis de la substance préosseuse. Les travées osseuses diminuent d'épaisseur, les canaux de Havers sont agrandis, la matrice collagène demeure.

Rapport de ces deux processus : L'ostéolyse ne se fait que sur l'os vivant par voie vasculaire, c'est-à-dire par en dedans. L'ostéoclasie agit, au contraire, par le dehors de l'os, elle s'exerce sur la totalité des éléments de l'os vivant ou mort. En réalité, le plus souvent ces deux processus sont combinés et interviennent ensemble.

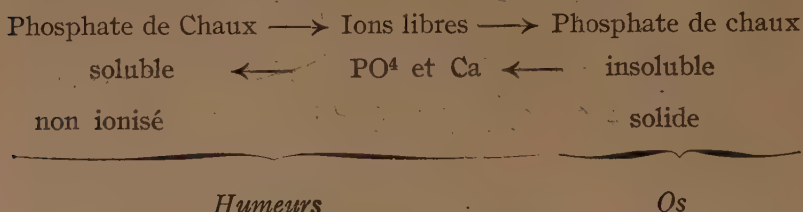
II. — L'ostéolyse du point de vue chimique.

L'ostéolyse est une non-différenciation de l'os qui redevient du tissu conjonctif ; il est donc logique de rechercher dans les mécanismes chimiques invoqués pour l'ossification, le mécanisme des phénomènes d'ostéolyse puisque celle-ci ne résulte en somme que d'un renversement du même mécanisme.

L'ossification résulte de la précipitation, puis de la fixation de sels calcaires au niveau de la substance préosseuse.

Voici, d'après le Professeur ROCHE, le mécanisme de la précipitation des sels calcaires au niveau de l'os : « Les humeurs baignant la substance osseuse, sont au contact de phosphate tricalcique solide, elles sont donc saturées en celui-ci. Ce sel étant très peu soluble, elles contiennent un nombre relativement restreint de molécules non dissociées $(\text{PO}_4)^2 \text{Ca}^3$, d'ions PO_4^{4-} et d'ions Ca^{++} en équilibre. »

On peut donc représenter schématiquement cet équilibre par la formule suivante :



Toute augmentation de la concentration des humeurs dérivées du sang et baignant la substance osseuse, en ions PO^4 ou Ca provoquera la rupture de l'équilibre et la formation de phosphate tricalcique, mais le milieu étant saturé en celui-ci, ce sel prenant naissance doit nécessairement précipiter.

La précipitation de ses calcaires au niveau de l'os est favorisée par la présence d'une diastase, d'une phosphatase qui, en hydrolysant les esters phosphoriques transportés par les globules sanguins, enrichit le milieu humoral en acide phosphorique et provoque ainsi la précipitation des sels calcaires. Mais l'action de cette phosphatase, comme celle de la plupart des ferments, est réversible, elle peut, dans certaines conditions, réaliser le mécanisme inverse, celui de l'ostéolyse : à savoir la solubilisation des phosphates de calcium de l'os par synthèse de glycérophosphates.

En définitive, l'ostéolyse n'est qu'une rupture de l'équilibre de la réaction fondamentale de l'ossification, en sens inverse du dépôt ossificateur, c'est-à-dire dans le sens de l'augmentation de la solubilisation des phosphocarbonates.

Mais quelle est la cause de la rupture de cet équilibre ?

Un grand nombre de facteurs interviennent probablement, parmi lesquels la variation de la concentration en ions PO^4 et Ca , — la variation du pH (l'acidose favoriserait les processus d'ostéolyse) mais ces phénomènes ne sont pas encore très bien connus.

Nous voyons donc intervenir dans les mécanismes complexes de l'ossification et de l'ostéolyse, plusieurs éléments, les ions calcium, phosphore et aussi les phosphatases. Quand un trouble

de l'ossification survient, nous trouvons dans le sang des modifications chimiques qui sont les témoins de ce qui se passe au niveau du squelette. C'est ce que nous avons fait dans le cas particulier. Monsieur le Professeur Agrégé MONNIER a bien voulu se charger de faire, à deux reprises, l'examen complet au point de vue chimique, du sang de notre petit malade. Le prélèvement du sang pour le dosage doit être effectué à jeun, le matin, quelques heures après le réveil. Le malade doit être resté *couché* avant la prise de sang et ne s'être livré à aucun travail intellectuel absorbant. Toutes ces précautions ont pour but de se mettre à l'abri de variations importantes du taux des composés phosphorés du sang sous l'influence de facteurs en apparence minimes.

Les résultats ont montré des modifications quantitatives portant surtout sur trois éléments : calcémie — phosphatémie — phosphatasémie.

Nous allons très rapidement passer en revue ces trois éléments au point de vue de leur métabolisme et de leur dosage et nous résumerons en un tableau les variations de ces trois éléments au cours des principales maladies osseuses.

Le calcium sanguin. — Le calcium existe en grande quantité dans les tissus de l'organisme et particulièrement dans l'os à l'état de phosphates carbonates et fluorures. Il existe aussi dans le sang à un taux remarquablement fixe, voisin de 100 mg., sous divers états :

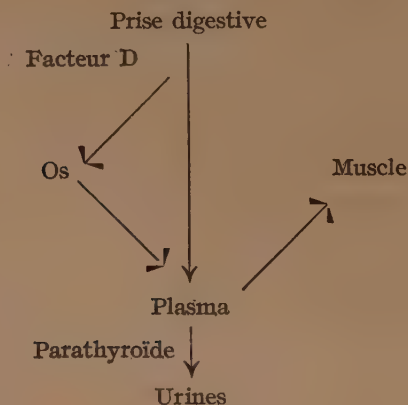
1^o) une fraction combinée aux albumines et non ultra-filtrable ;

2^o) une fraction ultrafiltrable comprenant une partie ionisée et une partie à l'état de sels non ionisables. L'étude quantitative de ces diverses formes est du domaine courant du laboratoire, mais l'élément, que l'on dose le plus souvent et qui offre le plus d'intérêt à étudier, est le calcium ultrafiltrable non ionisé.

La ration alimentaire doit nous fournir chaque jour une quantité assez importante de calcium surtout chez l'enfant et l'adolescent (un gramme par jour). Mais en supposant même,

que la quantité minimum de calcium soit fournie, il faut encore, pour que l'assimilation calcique se fasse bien, que le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ ait une valeur donnée, autrement dit que le rapport entre le phosphore et le calcium de la ration soit favorable. Les vitamines, surtout la vitamine D et les sécrétions endocrines jouent également un très grand rôle dans l'assimilation calcique.

Nous ne pouvons mieux faire, pour résumer rapidement et clairement le métabolisme calcique, que de reproduire le schéma de FIESSINGER que voici :



Le calcium digestif est fixé sur les os par le facteur D, en même temps il ravitaille le plasma. Les os constituent une réserve de calcium pour le plasma.

Si le calcium plasmatique augmente, le débit urinaire augmente également. Les parathyroïdes règlent le ravitaillement du plasma par les os et la teneur en calcium du plasma.

Le dosage du calcium sérique a été effectué ici suivant la méthode de Cristol.

Le dosage du Ca nécessite l'insolubilisation préalable de ce métal sous forme d'oxalate de Ca. La précipitation du métal est obtenue par l'action de l'acide trichloracétique (CRISTOL).

Les résultats sont normaux dans la limite de 95 à 105 mg.

Les chiffres qui ont été obtenus chez notre malade sont

semble jouer un très grand rôle régulateur des mouvements du phosphore minéral. C'est pourquoi l'étude de la phosphatasémie est si importante dans les troubles de l'ossification. La teneur du sang en phosphatases est relativement peu élevée : les globules blancs sont plus riches que les hématies ; il y en a d'ailleurs plusieurs espèces dans le sang : on trouve, en effet, des glycérophosphatases, des zymophosphatases et des hexose-monophosphatases. Le dosage de ces éléments a été réalisé ici suivant la technique de CAYLA sur le sérum. Le principe du dosage est le suivant : les phosphatases sont des diastases, qui provoquent et accélèrent la saponification des esters de l'acide phosphorique. Leur activité est mesurée par la quantité d'acide phosphorique libérée dans un temps donné. Les résultats sont exprimés en unités diastasiques. Ici, l'unité diastasique est celle qui libère en une heure à 37°, à un pH voisin de 7,6, un milligramme de $\text{PO}_4 \text{H}^3$ à partir d'une solution de B-glycérophosphate de sodium à 10 pour mille.

Normalement chez l'adulte, on trouve :

10 à 15 unités par litre de sérum,

chez l'enfant : 35 à 40 unités.

Ici, nous avons trouvé les chiffres suivants : 68 unités et 57 unités, ce qui est très élevé. Retenons donc l'hyperphosphatasémie.

Pour le diagnostic, un schéma de recherches peut se résumer en la mesure dans le sérum des trois éléments : calcémie - phosphatémie - phosphatasémie, et l'on peut établir pour la plupart des maladies osseuses, un schéma humoral caractéristique :

Phosphatémie Calcémie Phosphates

	—	—	—
Maladie de Recklinghausen osseuse	— —	++	+++
Maladie de Paget	±	±	++
Cancer métastatique des os	+	+	++
Ostéites infectieuses	=	=	+

Autres tumeurs osseuses	=	=	=
Ostéomalacie	— —	—	+
Rachitisme	— —	—	++

(le signe $\pm$ signifie : valeur proche de la normale).

Nous nous trouvons donc, dans le cas particulier, au point de vue humoral, en présence d'un syndrome de Recklinghausen typique.

III. — Etiologie de la résorption osseuse pathologique.

Nous avons vu qu'il existe normalement un équilibre physico-chimique au sein des colloïdes constituant le plasma interstitiel, mais cet équilibre n'exclut pas la possibilité et l'existence d'une ostéolyse physiologique qui se fait à chaque instant de la vie à l'aide de l'hormone parathyroïdienne pour maintenir constante la teneur de sang en calcium. Ce n'est pas de cette ostéolyse physiologique que nous nous occupons ici, mais bien des ostéolyses pathologiques. Leur étiologie est variable.

1^o) Raréfaction par hyperémie active.

Toutes les fois que l'activité circulatoire augmente au niveau de l'os, cet os se raréfie et il se raréfie à cause de cette hyperémie. C'est une loi de la vie du tissu osseux.

Cette hyperémie s'accompagnerait en outre probablement d'acidose locale qui provoquerait elle-même la raréfaction par le mécanisme suivant, d'après LERICHE : « On pense que l'acidose causée par certaines maladies qui troublent les milieux humoraux, produit une augmentation de la partie ionisée du calcium alimentaire ; le calcium ionisé étant impropre à l'absorption intestinale serait éliminé en excès par la voie digestive. Il y aurait alors appel aux sels de chaux emmagasinés par le squelette, sels tampons, alcalins, qui permettent à l'équilibre de se rétablir, d'où ostéolyse. L'ostéolyse serait donc acidosique. »

La notion de l'atrophie osseuse par insuffisance de l'apport sanguin est très répandue. Elle constitue une source d'erreurs pathogéniques nombreuses. On doit l'abandonner définitivement.

Inversement, la stase sanguine, le ralentissement de la circulation favorisent le processus d'ossification, mais ces modifications sont avant tout conditionnées par le système nerveux sympathique d'où le rôle possible du traumatisme comme cause locale provocatrice d'hyperémie.

2^o) Raréfaction post-traumatique.

Le chirurgien allemand SUDECK, en 1900, a tout particulièrement étudié ce genre de raréfaction osseuse et décrit une maladie qui porte son nom. Il a rapporté de nombreuses observations d'atrophie calcaire osseuse post-traumatique et il conclut qu'il s'agit dans tous ces cas d'une atrophie osseuse par trophonévrose réflexe.

Le Professeur PECH a montré, en 1920, que dans ces cas il ne s'agissait nullement d'une atrophie calcaire au sens chimique du mot. Cette atrophie n'est donc pas une décalcification comme on l'admet d'une façon courante. Le Professeur GRYNFELT a eu le mérite de montrer, par des recherches histologiques très poussées, que l'atrophie osseuse des radiologistes est caractérisée du point de vue histologique par une raréfaction du tissu osseux avec production abondante de cellules adipeuses dans les espaces médullaires et les canaux de Havers. Le terme d'atrophie osseuse calcaire doit donc disparaître et il faut parler dans ces cas d'ostéoporose adipeuse post-traumatique.

LERICHE avait lui-même constaté que la raréfaction osseuse post-traumatique chez les accidentés sans fracture était très banale et très fréquente, qu'elle se produisait très rapidement après le traumatisme et qu'elle guérissait remarquablement par la sympathectomie péri-artérielle. Ces lésions expliquaient beaucoup d'impotences fonctionnelles après des accidents.

Cette ostéoporose algique post-traumatique (c'est le terme employé par LERICHE) est habituellement très étendue. Les lésions sont très souvent prises pour des lésions tuberculeuses.

Le tableau clinique est cependant très caractéristique, les symptômes dominant de cette affection sont la douleur et l'œdème.

Le traumatisme opératoire lui-même peut entraîner des ostéoporoses semblables.

3°) Raréfaction d'origine endocrinienne.

Depuis les travaux d'ERDHEIM, en 1906, on soupçonnait le rôle des parathyroïdes dans la régulation du métabolisme calcique et on démontra plus tard que c'était à l'hyperparathyroïdie qu'il fallait attribuer l'ostéite fibro-kystique de Recklinghausen.

Mais ultérieurement, des travaux très nombreux montrèrent que d'autres glandes endocrines pouvaient être à l'origine d'une raréfaction osseuse diffuse, en particulier l'hypophyse, la thyroïde et l'ovaire.

Des publications récentes sont venu apporter une conception nouvelle des dystrophies osseuses. Des syndromes complexes ostéo-cutanés et ostéo-glandulaires ont été décrits (ALBRICHT, BUTLER, HAMPTON et SMITH) prouvant ainsi l'étroite dépendance entre les lésions endocriniennes et les lésions cutanées et osseuses. Il existe des raréfactions osseuses diffuses d'origine hypophysaire au cours de la maladie de Cushing (adénome basophile), d'origine thyroïdienne au cours du Basedow.

Cette action est-elle directe ou bien s'effectue-t-elle par l'intermédiaire des parathyroïdes (?) Nous ne le savons pas encore.

On peut penser que l'hyperémie thyroïdienne si intense chez le Basedowien met fatalement les parathyroïdes au même régime circulatoire, d'où leur hyperactivité. Ces fait sont donc certains, mais leur pathogénie reste encore obscure.

4°) Raréfaction d'origine carencielle.

Les vitamines C et D jouent également un rôle certain dans les phénomènes de raréfaction osseuse. La vitamine C est

nécessaire à l'équilibre squelettique, quand elle manque dans l'alimentation on assiste à l'éclosion du scorbut chez l'adulte, de la maladie de Barlow chez l'enfant. Les os deviennent friables et le squelette se raréfie.

La vitamine D, elle aussi, est nécessaire à la formation de la substance osseuse. Mais, fait très important, si elle se trouve en excès dans l'organisme, elle provoque une décalcification. En effet, l'intoxication expérimentale de rats et de cobayes par l'ergostérol irradié produit non seulement l'arrêt de la croissance mais encore une décalcification importante par simple ostéolyse.

Ainsi donc le tissu osseux est le siège d'échanges calcaires continuels avec le milieu sanguin intérieur. Il faut considérer l'os non pas comme étant essentiellement un moyen de soutien, une pièce du squelette, mais avant tout **une réserve de sels calcaires**.

Conformément à la règle du maintien de constance de sa composition, le sang tend à garder une quantité de calcaire constante; quand sa teneur en calcium baisse, il puise le complément dans ses réserves, c'est-à-dire dans l'os. Quand la teneur du sang en calcaire augmente au-delà des limites normales, il se débarrasse de cet excès en le déposant dans l'os. Ceci est simple et schématique, mais il intervient pour la régulation de tous ces phénomènes des actions endocriniennes et particulièrement l'action de l'hormone parathyroïdienne qui, lorsqu'elle existe en excès dans le sang, provoque une élévation de la calcémie. Elle commande à la prise calcique dans le squelette.

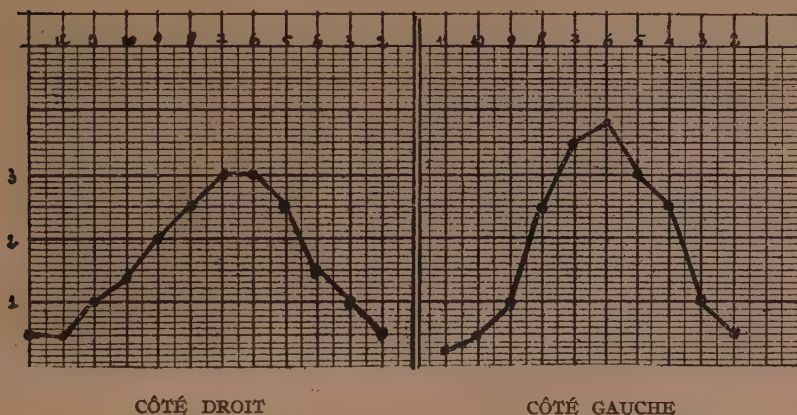
Mais si nous cherchons à connaître la cause elle-même de l'hypér-parathyroïdie, nous sommes obligés d'avouer notre ignorance. En effet, l'adénome parathyroïdien ne va pas constamment de pair avec l'hyper-parathyroïdie; il y a des hyper-parathyroïdies sans adénome et des adénomes sans hyper-parathyroïdisme.

Ces phénomènes sont donc très complexes et une grande partie d'entre eux nous échappe encore.

L'OSTÉOLYSE DANS LE CAS PARTICULIER.

Dans le cas particulier dont il s'agit ici, quelles sont parmi les causes de résorption osseuse pathologique que nous avons étudiées, celles que nous pouvons retenir ?

10) **Le facteur sanguin.** — Au point de vue qualitatif nous avons vu le rôle possible de l'acidose dans le déclenchement de la résorption osseuse par rupture de l'équilibre entre les ions PO^4 et Ca du tissu osseux et du sang circulant.



Oscillations prises au niveau du bras.

Chez notre petit malade le facteur acidose entre certainement en jeu. Sa réserve alcaline est, en effet, abaissée à 48 cc. de CO^2 au premier examen, elle est remontée à 55 cc. de CO^2 au deuxième examen, ce qui est très près de la normale.

Au point de vue quantitatif, l'hyperémie circulatoire peut être également nettement mise en cause dans le cas particulier.

Nous avons à plusieurs reprises mesuré chez cet enfant l'amplitude des oscillations au Boulitte au niveau des deux artères humérales et des deux artères radiales, nous avons obtenu les résultats suivants : au niveau du bras, très nette augmentation de l'indice oscillométrique du côté gauche par rapport au côté droit ; au niveau de l'avant-bras, égalité d'indice oscillométrique.

La courbe que nous reproduisons est celle qui a été faite au cours de l'examen du 4 juin, 1942.

Il y a donc très nettement hyperémie circulatoire du côté malade.

2^o) **Le facteur traumatique.** — Il intervient évidemment dans le cas particulier puisqu'il y a eu deux traumatismes, Ce traumatisme a agi ici comme facteur d'hyperémie très probablement, mais nous ne pouvons tout de même classer le cas que nous rapportons dans le cadre des ostéoporoses algiques post-traumatiques parce que, nous l'avons déjà dit, ces ostéoporoses s'accompagnent habituellement de douleurs intenses inexistantes ici et de troubles trophiques cutanés à type œdémateux qui font également défaut. En outre, le plus souvent la raréfaction est très intense et dans le cas particulier elle aurait certainement dû atteindre au moins la totalité du cubitus.

Enfin, l'ostéoporose algique post-traumatique a une évolution rapide en trois ou quatre semaines tandis qu'il s'agit ici d'un processus long et chronique.

La calcémie reste normale, alors qu'ici elle est très nettement augmentée.

Retenons donc le traumatisme comme facteur déclenchant de l'hyperémie.

3^o) **Facteur endocrinien.** — Nous avons de bonnes raisons de penser que chez notre malade on peut également retenir ce facteur. Nous n'avons pas eu recours aux tests permettant de déceler à coup sûr que telle ou telle glande est en cause,

nous nous sommes contenté de faire un interrogatoire très soigneux et le plus complet possible à ce point de vue. Cet enfant présente de petits signes d'insuffisance pluriglandulaire. Il est plutôt petit, très maigre, frileux ; sa peau est froide et sèche, ses poils rares ; il résiste mal à la fatigue ; son appétit est peu accentué. Par contre, son psychisme semble normal pour son âge et il n'y a pas d'anomalie de développement des testicules. Nous pensons qu'il y a prédominance chez lui d'insuffisance thyroïdienne et surrénale. Nous ne parlons pas de l'hyper-parathyroïdie qui est également, sûrement, si ce n'est en cause du moins à retenir comme facteur ayant créé le terrain humoral si spécial sur lequel évoluent les lésions osseuses.

4°) **Le facteur vitaminique.** — Nous ne pouvons le retenir comme certain chez notre malade ; cependant, il est très possible qu'il soit en cause surtout étant donné les conditions actuelles de vie et de régime alimentaire.

Nous pouvons donc retenir tous ces facteurs : le traumatisme engendrant l'hyperémie qui amène elle-même une résorption osseuse, laquelle est en outre facilitée par la carence vitaminique et très vraisemblablement par une hyperparathyroïdie surajoutée.

CHAPITRE IV

Traitement

1^o) Le traitement suivi.

Depuis plusieurs mois, cet enfant a suivi assez régulièrement un traitement à base de calcium et de vitamine D ordonné comme suit :

Tous les jours :

- a) Vitamine D en solution huileuse à la dose journalière de 7500 unités antirachitique-rat prise en deux fois dans du lait froid.
- b) Trois cuillerées à café de gluconate de calcium pur en poudre ou granulé, soit 12 grammes environ.

Trois fois par semaine : une injection intramusculaire de un gramme de gluconate de calcium en solution à 10 %.

Ce traitement, comme il était possible de le prévoir, n'a donné que des résultats assez faibles : le syndrome humoral a été tout de même nettement amélioré dans l'intervalle des

deux examens de sang et, d'autre part, les lésions osseuses de résorption n'ont pas progressé depuis quelques mois : elles semblent stabilisées pour l'instant.

2^o) Autres thérapeutiques possibles.

Ne connaissant pas exactement la nature et l'étiologie précise de la lésion osseuse, nous manquons de base pour établir un traitement rationnel.

a) **La question de la greffe.** — L'idée de faire une greffe osseuse est celle qui se présente tout d'abord à l'esprit. Une telle intervention serait très indiquée en principe dans le cas particulier : cette greffe, qui serait bien entendu une auto-greffe par greffon tibial, permettrait à de l'os nouveau de se reformer, et nous pourrions assister peut-être à une soudure des deux fragments du cubitus. D'autre part, nous savons que pour qu'une greffe « prenne », il faut différentes conditions : en particulier il faut que le greffon soit réhabité, puis lysé. Ces phénomènes nécessitent une vascularisation suffisante et cette condition est bien réalisée dans notre cas puisqu'il y a hyperémie manifeste. Mais pour favoriser la formation d'os nouveau, il vaut mieux une circulation sanguine un peu diminuée et un état tendant vers l'alcalose, conditions qui ne sont pas réalisées ici.

Si nous laissons de côté les risques inhérents à toute intervention chirurgicale, trois raisons nous ont fait rejeter (au moins jusqu'ici) l'idée d'une greffe :

1^o) La possibilité d'échec de la greffe due à une résorption complète du greffon par suite des conditions de vie dans lesquelles ce greffon se trouvera placé : n'oublions pas l'état humoral si particulier de notre malade.

2^o) La possibilité d'aggravation de l'état local après le traumatisme opératoire. Ce traumatisme serait très probablement suivi de modifications importantes dans le

régime circulatoire du membre, modifications que nous ne pouvons pas prévoir.

3°) Le risque de localisation d'un processus de résorption au niveau de l'os (tibia) sur lequel on aura prélevé le greffon.

Contre l'intervention viennent en plus s'inscrire deux notions : celle de la parfaite adaptation fonctionnelle qui existe (malgré la luxation en avant de la tête radiale) et celle de l'état général du sujet, qui n'est pas très satisfaisant : l'enfant est très maigre et pâle. Ceci a une grosse importance, d'autant plus que l'on a signalé que les malades atteints de neurofibromatose supportent parfois très mal les interventions chirurgicales et particulièrement les interventions osseuses.

b) La question de l'intervention parathyroïdienne. — Bien que n'ayant pas trouvé chez notre malade d'adénome parathyroïdien, nous pensons que le syndrome humoral qu'il présente est directement en rapport avec un hyperfonctionnement de ses parathyroïdes. Nous pourrions donc tenter, sous anesthésie locale, une exploration du côté des parathyroïdes et éventuellement une parathyroïdectomie. Il est vraisemblable que le syndrome humoral en serait amélioré et peut-être même que la résorption osseuse du cubitus s'en trouverait arrêtée.

C'est, il nous semble, dans cette intervention qu'il faut mettre le plus d'espoir et c'est dans cette voie qu'il faudra probablement un jour ou l'autre s'orienter, à condition toutefois que la famille l'accepte.

CHAPITRE V

Conclusions

Nos conclusions se rapportant à ce cas complexe sont évidemment de deux ordres :

Les unes peuvent être formelles.

Les autres énoncées sous forme d'hypothèse.

Conclusions formelles :

1^o) Ce malade est porteur d'une maladie de Recklinghausen cutanée.

2^o) Le syndrome humoral est le syndrome humoral typique d'une maladie de Recklinghausen osseuse.

3^o) Les phénomènes d'ostéolyse déclenchés par le traumatisme sont survenus sur un os déjà altéré (*voir* radiographie 1).

Le traitement médical n'a point donné jusqu'ici de résultats satisfaisants, la possibilité d'une greffe a été écartée en raison des risques considérables de résorption du greffon et d'apparition des phénomènes d'ostéolyse au niveau de l'os sur lequel serait prélevé le greffon.

Hypothèses :

Les lésions osseuses décelées par la radiographie, tant au moment du premier accident qu'au cours du second traumatisme et dans les mois qui ont suivi, ne rappellent pas sans doute les images classiques de la maladie osseuse de Recklinghausen, mais en dépit de la localisation et de la forme anormale, il est permis de se demander s'il ne s'agit pas d'un Recklinghausen osseux à forme particulière.

Nous avons été heureux de pouvoir suivre et examiner à plusieurs reprises ce petit malade dans le service du Professeur ETIENNE. L'étude de ce cas exceptionnel nous a vivement intéressé. Nous regrettons que les circonstances ne nous aient pas permis d'attendre, pour faire paraître ce modeste travail, que l'évolution de la maladie nous donne enfin la clé du problème de cette lésion osseuse, que nous avons vainement cherché à résoudre. Nous espérons que notre travail pourra servir à ceux, qui plus tard, à la lumière des faits nouveaux, reprendront peut-être cette observation, pour la classer cette fois dans un cadre mieux défini.

OUVRAGES CONSULTÉS

- AIMES (A.), BERT et SERRE. — Agénésie partielle congénitale du cubitus avec luxation de la tête radiale, associée à une neurofibromatose. (*Arch. Soc. des. Sc. méd. et biol. de Montpellier*, 1939, p. 356.)
- ARMELIN (G.). — Les dystrophies osseuses au cours de la neurofibromatose. (*Thèse*, Paris, 1932.)
- CAILLIAU (F.). — La maladie butonnée de Recklinghausen. (*Encyclopédie méd. et chirurgicale. Dermatologie*, t. II, feuillets 12-112.)
- COHEN et DOIDY. — Coexistence des deux maladies de Recklinghausen chez un même sujet. (*Presse médicale*, 19 décembre 1936, p. 2063.)
- CRISTOL et CAYLA. — Phosphatémie et phosphatasémie. (*Bull des Biologistes-Pharmaciens*, année 1936, n° 33.)
- DARIER et SABOURAUD. — Nouvelle pratique dermatologique. (*Masson*, 1936, t. VI.)
- DESGOUTTES et MARTIN. — *Lyon chirurgical*, 1921, p. 380.
- DUCROQUET et COTTARD. — Pseudarthrose congénitale de la jambe. Déformation osseuse de la neurofibromatose. (*Journal de Chirurgie*, 1939, p. 483.)
- DUFLOS. — Recherches sur la maladie de Recklinghausen. (*Thèse*, Paris, 1939, n° 581.)

- ETIENNE, PASSEBOIS, COURTY. — Un cas exceptionnel d'atrophie osseuse consécutive à une fracture de l'avant-bras. (*Soc. des Sc. méd. et biol. de Montpellier*, mars 1941.)
- FIESSINGER (N.). — Physiopathologie des traversées chimiques et bactériennes dans l'organisme. (*Masson*, 1934.)
- FLORENTIN (P.). — L'ostéogénèse expérimentale et pathologique. (*Biologie médicale*, février 1936.)
- GRYNFELT (E.). — Etude histologique de l'atrophie post-traumatique des os des membres. (*Bull. Soc. Sc. méd. et biol. de Montpellier*, 1920, p. 361.)
- GUILLAUMIN (Ch.-O.). — Renseignements fournis par l'analyse du sang dans les troubles de l'ossification. (*Ann. Théor. Biol.*, 1935, pp. 639-649.)
- HALLOPEAU et JEANSELME. — Arrêt de développement des os et maladie de Recklinghausen. (*Paris médical*, avril 1905, p. 230.)
- HOARAU (G.). — Agénésie congénitale du cubitus associée à neurofibromatose. (*Thèse*, Montpellier, 1939.)
- LABBÉ et NEPVEUX. — Le phosphore en biologie. (*Biologie médicale*, mai 1936.)
- LAPORTE (A.). — Le métabolisme du calcium. Ses variations dans les dystrophies osseuses. (*Gaz. méd. de France*, juin 1932, p. 259.)
- LERICHE (R.). — Physiologie et pathologie du tissu osseux. (*Masson*, 1939.)
- LERICHE et POLICARD. — Les problèmes de la physiologie normale et pathologique de l'os. (*Masson*, 1926.)
- LERICHE (R.). — Retentissement sur les parathyroïdes de certains traumatismes ostéolysants. (*Rev. Chirurgie*, no. 1937, p. 649.)
- LIEVRE (J.-A.). — L'ostéose parathyroïdienne et les ostéopathies chroniques. (*Masson*, 1932.)
- MOREAU GINELLI. — L'atrophie osseuse post-traumatique. (*Thèse*, Montpellier, 1903, n° 57.)
- PUECH. — Les dystrophies osseuses au cours de la neurofibromatose. (*Paris médical*, décembre 1925.)

- POLONOVSKI. — *Exposés annuels de Biochimie médicale*. Masson, 1939.)
- REVERDY (J.). — Considérations sur le calcium dans l'organisme. (*Thèse*, Montpellier, 1924.)
- ROCHE (J.). — Quelques problèmes biochimiques généraux posés sur l'ossification. (In *Exposés annuels de Biochimie médicale*. Masson, 1939.)
- ROCAZ FONYO et FIOT (Mlle). — Maladie de Recklinghausen avec tumeur royale géante et malformation d'un membre. (*Journal de Médecine de Bordeaux*, mars 1937.)
- SNAPPER. — Maladies osseuses. (Masson, 1938.)
- SUEL. — Contribution à l'étude de la maladie de Recklinghausen dans sa forme infantile. (*Thèse*, Bordeaux, 1937.)
- TIXIE. — Pied bot valgus acquis par perte de substance du péroné au cours d'une neurofibromatose. (*Soc. Chir. de Lyon*, déc. 1925.)
-

TABLE DES MATIÈRES

Avant-Propos	9
Introduction	10

CHAPITRE I

Observation	11
-------------------	----

CHAPITRE II

Discussion du diagnostic	18
I. — Les lésions cutanées	18
II. — La lésion osseuse	19

CHAPITRE III

Considérations étiologiques et pathogéniques	26
Etude de l'ostéolyse en général	26
L'ostéolyse dans le cas particulier	37

CHAPITRE IV

Traitement	40
------------------	----

CHAPITRE V

Conclusions	43
-------------------	----

Ouvrages consultés	45
--------------------------	----

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je reste fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

En ma qualité de censeur de
tour j'ai lu la Thèse ayant pour
titre :

*Un cas de résorption progressive
de la diaphyse cubitale après
fracture avec neurofibromatose
associée,*

par Gilbert Waquet.

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 14 Juin 1942

Le Professeur,
ETIENNE

Vu :

Montpellier, le 15 Juin 1942.

Le Doyen :

GIRAUD.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Montpellier, le 16 Juin 1942.

Le Recteur,
SARRAILH.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

